

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1898

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 28 Avril 1898, à 1 heure.

PAR

M^{me} ROȘA LANDIS

Née à Radziville-Kremenitz (Russie) le 3 mai 1863

Médaille d'Or au Lycée

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

SCLÉROSE EN PLAQUES

Chez l'Enfant

Président : M. RAYMOND, professeur.

Juges : MM. DEBOVE, professeur.

MARIE et LÉTULLE, agrégés.

*Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur
les diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

Imprimerie de la Faculté de Médecine

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1898

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1898

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 28 Avril 1898, à 1 heure.

PAR

M^{me} ROZA LANDIS

Né à Radziville-Kremenitz (Russie) le 3 mai 1863

Médaille d'Or au Lycée

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

SCLÉROSE EN PLAQUES

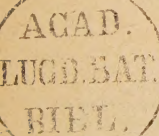
Chez l'Enfant

Président : M. RAYMOND, professeur.

Juges : MM. DEBOVE, professeur.

MARIE et LETULLE, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.



PARIS

Imprimerie de la Faculté de Médecine

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1898

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie	FARABEUF.
Physiologie	CH. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale	DEBOVE.
Anatomie pathologique	LANNELONGUE
Histologie	CORNIL.
Opérations et appareils	Mathias DUVAL
Matière médicale et Pharmacologie	TERRIER.
Thérapeutique	POUCHET.
Hygiène	LANDOUZY.
Médecine légale	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée	LABOULBÈNE.
	CHANTEMESSE
	POTAIN.
Clinique médicale	CACCOUD.
	HAYEM.
	DIEULAFOY
	GRANCHER.
Maladies des enfants	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	FOURNIER.
Clinique des maladies syphilitiques	RAYMOND.
Clinique des maladies nerveuses	BERGER.
Clinique chirurgicale	DUPLAY.
	LE DENTU.
	TILLAUX.
Clinique ophthalmologique	PANAS.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchement	N.
	PINARD

Agrévés en exercice :

MM.	MM.	MM.
ACHARD.	GLEY.	REITTERER.
ALBARRAN.	HARTMANN.	RICARD.
ANDRÉ.	HEIM.	ROGER.
BAR.	LEJARS.	SEBILEAU.
BONNAIRE.	LETULIE.	THIERY.
BROCA.	MARFAN.	THOINOT.
CHARRIN.	MARIE.	TUFFIER.
CHASSEVANT.	MENETRIER.	VARNIER.
DELBET.	NELATON.	WALTHER.
GAUCHER.	NETTER.	WEISS
GILBERT.	POIRIER, chef des	WIDAL.
GILLES DE LA TOUBETTE.	trav. anatomiques.	WURTZ.

SECRÉTAIRE DE LA FACULTÉ : M. CH. PUPIN.

Par délibération, en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE :

Monsieur le professeur Raymond

Médecin de la Salpêtrière
Chevalier de la Légion d'honneur

INTRODUCTION

La sclérose en plaques chez l'enfant passe encore pour très rare dans les classiques ; et quelques observateurs de premier ordre comme M. le professeur Raymond se demandent même si cette affection a une existence autonome dans la pathologie infantile.

A ces objections on peut répondre qu'il en fut presque ainsi pour le cancer chez l'enfant qui fut réputé comme une curiosité scientifique ; que M. Lebert n'a pu réunir que 15 cas de cancer chez l'enfant ; mais l'attention des observateurs une fois attirée sur les faits de ce genre, ils paraissent alors devenir plus fréquents. Duzan dans sa thèse de 1876 (50 ans après Lebert) arrive à en rassembler 182 cas.

C'est ainsi que depuis une dizaine d'années les observations sur la sclérose en plaques chez l'enfant se multiplient ; et les faits ne sont pas peut-être si rares que le veulent les auteurs classiques.

Mais avant d'aborder le sujet de notre thèse nous

voulons exprimer notre profonde reconnaissance à M. le professeur Raymond, pour la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée et pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de notre thèse. C'est sous son inspiration que cet ouvrage a été entrepris.

Nous adressons tous nos remerciements à nos maîtres dans les hôpitaux ; et à M. le professeur Reclus, en particulier, pour son admirable enseignement et sa bienveillance.



II

Historique

Il est difficile de faire l'historique d'une maladie qui n'a pas encore droit de cité dans les classiques.

Le premier mémoire sur la sclérose en plaques chez l'enfant fut publié en 1883 par M. Marie (Revue de médecine, juillet). M. Marie arrive à rassembler quatorze observations. Mais plus tard en critiquant son propre travail il ajoute : « La sclérose en plaques peut-elle se montrer dans l'enfance ? Il est possible que cela soit, mais certainement le fait est très rare, car la majeure partie des cas rapportés par les auteurs, et je confesse ici ma propre erreur, ont été indûment attribués à la sclérose en plaques ; ils appartiennent bien plutôt à la sclérose centrale, lobaire ou aux affections méningées si fréquentes chez l'enfant. »

C'est l'opinion d'Erb exprimée dans son « Traité des maladies de la moelle. »

Grasset, dans la 2^e édition de son « Traité des maladies du système nerveux », paru en 1886, après avoir représenté la sclérose en plaques comme une maladie de la jeunesse ou de la première moitié de l'âge adulte, admettait à la fin que l'âge de 7 ans est une limite inférieure rarement atteinte.

Strümpell (Pathologie, p. 27) dit : « La maladie se montre principalement dans la période juvénile de la vie, entre 18 et 35 ans, toutefois nous-même avons observé un cas (avec autopsie) chez un homme de 60 ans. La maladie a été observée également chez des enfants. »

Oppenheim, dans sa « Pathologie du système nerveux », page 238, déclare que « la sclérose en plaques est une maladie de l'âge juvénile. Son début coïncide le plus souvent avec la fin du second et le commencement du 3^e décennaire. Il n'est pas inhabituel que la maladie ne devienne apparente qu'entre 30 et 45 ans, tandis qu'il est rare qu'elle débute à un âge plus avancé. Par contre, dans des cas relativement nombreux, ses premières manifestations pouvaient être suivies en remontant presque dans la première enfance, il semble même qu'il existe une forme congénitale de cette maladie, mais à laquelle convient peut-être une place à part. »

Le même auteur, quelques années plus tard (Contribution à l'étude de la sclérose en plaques. Société de psychiatrie et de neurologie de Berlin, le 9 décembre 1895), déclare que « dans l'enfance on ne rencontre pas habituellement la maladie, mais il n'est pas démontré par là que la maladie ne se rencontre pas dans l'enfance. » Et il ajoute qu'il avait observé plusieurs cas de la maladie ayant débuté entre 13 et 15 ans. Dans le même travail il relate un cas d'une

filles de 23 ans, qui depuis l'âge de 14 ans présentait des troubles oculaires à gauche à début aigu. Puis était survenue une parésie spasmodique des membres inférieurs, de l'atrophie du nerf optique, des troubles de la sensibilité, de telle sorte que le diagnostic ne prêtait plus au doute. Au bout de dix ans, Oppenheim retrouva la malade dans un asile d'incurables, où elle succomba. A l'autopsie, on a trouvé une sclérose du segment dorsal qui intéressait toute l'épaisseur du neurax.

Sachs, dans son « Traité des maladies du système nerveux chez les enfants » (traduction allemande, p. 280), dit que des cas de tremblement héréditaire peuvent être pris pour des cas de sclérose en plaques ; et moi-même, dit-il, « j'ai en traitement une fille de 12 ans, chez laquelle on pouvait douter sur le point de savoir si cette forme de tremblement, qui n'agirait lors des mouvements intentionnels, était ou non le symptôme premier en date d'une sclérose en plaques. Mais après que j'eus observé la malade pendant cinq ans sans voir s'ajouter au tremblement quelque autre symptôme qui portât dans le sens d'une sclérose en plaques, je suis resté convaincu que cette jeune fille est simplement atteinte de tremblement héréditaire. »

Enfin M. le Professeur Raymond dans une leçon magistrale faite récemment à la Salpêtrière, dit que « la sclérose en plaques est loin d'être rare dans l'en-

fance ainsi qu'on le prétendait il y a une dizaine d'années. »

Ces différentes opinions nous montrent que le jour n'est pas loin où la sclérose en plaques chez l'enfant ne sera plus réputé comme une curiosité scientifique. Et ceux qui viendront après nous seront sans doute mieux armés et plus fermes dans leurs conclusions.

Ceci dit, nous croyons que pour la facilité de la description il est préférable de mettre tout d'abord sous les yeux des lecteurs les observations en discutant après les symptômes, l'étiologie, le diagnostic et le traitement.



III

OBSERVATIONS

Observation 1

(Cette observation inédite nous a été donnée par M. le
Professeur Raymond).

C'est un petit garçon actuellement âgé de 6 ans.
(Mars 1898).

Le jeune C... était d'une conformation normale et d'une bonne santé habituelle lorsque dans le courant de l'année 1896, il fut atteint de la scarlatine, ses parents le firent admettre à l'hôpital Trousseau.

Au cours de sa scarlatine, l'enfant a eu des épistaxis abondantes. Puis les membres supérieurs et inférieurs de l'enfant sont devenus faibles. Enfin l'enfant s'est mis à trembler des membres supérieurs.

Effectivement, quand il a été vu pour la première fois au mois d'août 1897 par M. Hutinel, il présentait aux membres supérieurs la variété de tremblement dit intentionnel, également marqué des deux côtés, sa démarche revêtait

le caractère spasmodique. C'est à grand'peine qu'il parvenait à détacher les pieds du sol. En avançant il maintenait les jambes rapprochées, les pieds tournées en dedans. Les reflexes rotuliens étaient exagérés, on provoquait facilement le phénomène de la trépidation spinale, surtout à droite.

La parole était saccadée, spasmodique. Il y avait du strabisme sans nystagmus.

L'intelligence paraissait être intacte. Nulle part, on ne constatait de troubles de la sensibilité. A plusieurs reprises il était arrivé à l'enfant de laisser échapper involontairement ses urines et même ses matières la nuit.

L'enfant est d'apparence chétive. Son poids est 17 kilogrammes $1/2$; sa taille mesure 99 centimètres. L'unique tare physique qu'on lui trouve consiste dans un écart démesuré entre les incisives médianes, plus prononcé en haut qu'en bas.

L'intelligence est normale. Il a très vite appris à reconnaître les lettres de l'alphabet. Il répond sans hésitation et d'une façon très correcte aux questions qu'on lui pose. Il affirme qu'il ne souffre nulle part. Il mange de bon appétit ; il dort bien.

Quand on l'examine debout, en le soutenant, il maintient les jambes écartées, le tronc penché en avant, les bras étendus en balancier, afin de maintenir l'équilibre. Sitôt qu'il cesse d'être soutenu, il se met à trembler sur ses jambes, il oscille sur sa base et pour reprendre son équilibre il est obligé de déplacer les bras qu'il ne cesse de maintenir à une certaine distance du tronc.

Quand on le fait tourner sur lui-même, il exécute ce

mouvement avec lenteur et avec une difficulté manifeste en traînant la jambe gauche autour de la droite, comme le ferait un hémiplégique.

Quand on le fait marcher il avance en oscillant et en titubant, mais sans dévier de la ligne droite. Il maintient les jambes très écartées, les pieds restant séparés à une distance de 20 centimètres. Les genoux tenus raides ; le gauche l'était plus que le droit et se mouvait d'une pièce lors d'un premier examen.

Plus tard cette prédominance de la paralysie spasmodique sur le membre inférieur gauche n'existait plus. Le malade, en marchant, avançait toujours à petits pas inégaux et rapide, comme s'il était pressé d'en finir avec le chemin à faire. Il hésitait avant de lever le pied, qui semblait ne vouloir pas quitter le sol. Puis il le lançait vivement en avant et maintes fois il lui arrivait de le laisser retomber à faux, sur le bord interne surtout ; comme précédemment, le malade tremble sur ses deux jambes.

Aux membres supérieurs, tous les mouvements physiologiques s'exécutent avec une assez grande vigueur. Quand le malade imprime à ses mouvements une direction déterminée, le but visé n'est pas atteint franchement. Lorsque, par exemple, on lui commande de toucher du doigt le bout du nez, le lobule de l'oreille, il n'y parvient qu'après une période d'hésitation.

Ses reflexes du coude et du poignet sont exagérés ; au repos, on ne constate aucun mouvement anormal aux membres et au tronc.

A l'inspection de la face, on est de suite frappé par la constatation d'un strabisme. Quand le malade regarde

directement devant lui, son œil gauche est dévié en dedans et il voit double. Toutefois, quand on explore isolément la motilité de chacun de ses deux yeux, on constate que l'un et l'autre peuvent se mouvoir en tous sens jusqu'aux limites extrêmes de leur champ d'excursion. On constate aussi des secousses nystagmiformes, lors des mouvements extrêmes de latéralité.

Ses pupilles sont larges, de diamètre égal, elles réagissent faiblement à la lumière et aux efforts d'accomodation.

Un examen en règle des yeux, pratiqué par M. Souvineau, a fourni la confirmation des résultats de notre propre examen. M. Souvineau a reconnu notamment l'absence de paralysie des muscles extrinsèques des deux yeux et le caractère purement fonctionnel du strabisme présenté par le malade. Il a constaté en outre l'intégrité du fond de l'œil.

La langue n'est ni déviée ni trémulente, elle est agitée par des secousses qui produisent le déplacement en masse de l'organe, qui rappellent assez bien les mouvements de la chorée.

Quand l'enfant répond aux questions qu'on lui adresse, sa parole est scandée et explosive. Elle perd ses caractères anormaux et c'est tout au plus si certaines paroles sont entrecoupées par des inspirations profondes, quand l'enfant récite des paroles apprises par cœur, une prière, par exemple.

Tous les muscles de la face se contractent d'une façon normale. La sensibilité paraît normale sur toute l'étendue du tégument externe et des muqueuses accessibles, autant

qu'on en peut juger par les réponses souvent évasives d'un enfant de 6 ans.

Les reflexes plantaires, crémastériens, abdominaux sont conservés.

Depuis qu'il est en observation, il n'a plus ni incontinence d'urine, ni de matières. Il n'a jamais eu d'attaque convulsive, épileptiforme ou autre.

Observation 2

Cette observation fut publiée par G. Frend (Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters. Leipzig et Vienne 1893, page 153).

Il s'agit d'une fillette de 7 ans qui n'avait commencé à parler qu'à l'âge de 18 mois et n'avait commencé à marcher qu'à trois ans. A deux ans et demi, elle avait eu une attaque de diphtérie et on avait été obligé de la trachéotomiser. Déjà précédemment, elle tremblait un peu des mains. Après l'attaque de diphtérie, le tremblement avait augmenté.

Pendant quelque temps également, l'enfant avait présenté une paralysie du voile du palais.

Quand elle fut examinée pour la première fois par M. Frend, cette fillette paraissait être d'une intelligence normale. Elle parlait d'une voix lente, monotone, un peu nasonnée. Les pupilles très larges réagissaient paresseusement. Pas de nystagmus.

Les muscles de la face se contractaient moins bien à

droite qu'à gauche. La force musculaire n'était pas brillante ; la langue, tirée hors de la bouche était agitée par du tremblement.

Aux membres supérieurs les mouvements intentionnels développaient un tremblement à secousses rapides qui rappelait celui de la sclérose en plaques.

Les membres inférieurs étaient un peu raides. Les reflexes rotuliens étaient exagérés ; un peu de trépidation spinale. Par moments, la démarche était légèrement titubante. Le signe de Romberg faisait défaut. Sous l'influence d'un traitement par l'électricité, il a semblé que l'état de l'enfant s'améliorait.

M. Frend a cru devoir rectifier ce diagnostic de la sclérose en plaques porté dans ce cas, parce que l'enfant, un jumeau, était venu au monde après un accouchement laborieux ; parce que le tremblement subsistait avant l'atteinte de diphtérie et parce que dans une symptomatologie, relativement complexe, ne figuraient qu'un trop petit nombre de symptômes appartenant en propre à la sclérose en plaques.

Observation 3

Cette observation a été publiée par Næf (Die spastische spinalparalyse in Kindesalter. Dissertation inaugurale Zurich 1885).

Il s'agit d'un garçon de 4 ans, né au septième mois et qui, depuis sa naissance, présentait un certain degré de

faiblesse aux membres inférieurs. L'intelligence était restée en retard. La mimique était moins animée à droite qu'à gauche. La parole était lente, monotone, strabisme convergent à droite. Aux membres supérieurs il y avait peut-être un certain degré de rigidité.

Les membres inférieurs étaient presque constamment fixés en légère flexion. A gauche, il existait un certain degré de contracture et le pied gauche était en flexion forcée presque permanente. Le pied droit avait également une certaine tendance à se fixer dans cette attitude.

Les mouvements passifs s'exécutaient d'une façon satisfaisante ; seule l'adduction du pied droit se heurtait à des résistances considérables. Ses mouvements actifs étaient empreints de lourdeur, de maladresse.

L'enfant ne pouvait pas marcher seul ; il rampait sur les quatre membres. Lorsqu'on le conduisait en le soutenant, sa démarche était nettement spasmodique, gênée par une forte contracture des adducteurs. Les réflexes tendineux étaient très exagérés.

L'enfant en ayant fait l'objet d'une présentation à la clinique du prof. O. Wyss de Zurich, celui-ci s'arrêta au diagnostic de sclérose en plaques, en considération de la bradylalie, de la légère parésie faciale, de la paraplégie spasmodique.

M. Frend (loc. cit) a contesté la légitimité de ce diagnostic, en considération des circonstances suivantes : naissance avant terme, strabisme, rigidité à disposition paraplégique.

Observation 4

Eichhorst (de Zurich) publia un cas de sclérose en plaques observé chez une mère et son fils.

La mère, une femme sans antécédents nerveux héréditaires, généralement bien portante, a eu trois enfants. Le début des accidents remonte à son premier accouchement ; puis la maladie allait en augmentant surtout après chaque grossesse, et à la fin de la troisième et dernière grossesse, la sclérose en plaques était parfaitement constituée avec tous ses caractères typiques. La malade ayant succombé quelques années plus tard ; l'autopsie a parfaitement confirmé le diagnostic clinique. Donc pas de doute possible, il s'agissait bien d'une sclérose en plaques.

Des trois enfants, le premier est mort deux jours après la naissance ; sur le deuxième on n'a pu réunir que des renseignements vagues. Quant au troisième voici son histoire résumée :

Cet enfant avait le tremblement dans les mouvements volontaires dès les premiers jours de la vie ; il était très léger au début puisque l'enfant a pu fréquenter l'école, mais à l'âge de 8 ans, ses facultés intellectuelles baissèrent rapidement ; le tremblement intentionnel augmenta d'intensité ; la parole devint scandée ; il se produisait du nystagmus, un double ptosis, de la parésie des muscles droits internes de l'œil et une atrophie des nerfs optiques ; les pupilles inégales ne réagissaient que faiblement à l'ac-

comodation et pas du tout à la lumière. L'enfant est mort dans le marasme. A l'autopsie on a trouvé les mêmes lésions anatomiques que chez la mère.

Observation 5

Cette observation et les deux suivantes furent publiées
par M. L. Stieglitz (Société de neurologie de
New-York 1^{er} décembre 1896)

Il s'agit d'une fillette de 9 ans, sans antécédents héréditaires nerveux et syphilitiques, chez laquelle, à l'âge de 3 mois, on vit apparaître un tremblement des mains à la suite d'un érysipèle de la face.

La malade a toujours parlé lentement mais cette bradyalalie s'est accru manifestement après une scarlatine grave survenue il y a deux ans. Actuellement, l'enfant s'émotionne facilement et au point de vue mental on peut la considérer comme une arriérée. On observe un tremblement des mains à l'occasion des mouvements ; une légère trémulation de la langue ; la parole est scandée d'une façon caractéristique. Les réflexes rotuliens sont exagérés et on peut parfois provoquer le phénomène clonus dans le pied droit. Il n'existe pas de nystagmus. Les pupilles sont normales.

Observation 6

(Résumée)

Il s'agit d'un enfant de onze ans ; strabisme et nystagmus assez prononcés ; les deux nerfs optiques sont atrophiés. Il existe un tremblement intentionnel aux membres supérieurs. Les reflexes rotuliens sont exagérés.

Observation 7

(Résumée)

C'est un enfant de 15 ans. A la suite d'une grippe se déclare un trouble dans la marche. La parole est scandée, monotone ; de temps à autre on observe des accès vertigineux, légers. Les reflexes rotuliens sont exagérés.

Observation 8

(Résumée)

Cette observation fut publiée par M. le docteur Moussous dans le Journal de Bordeaux de 1898.

Il s'agit d'une fillette de 9 ans et demi, chez laquelle les reflexes rotuliens sont exagérés ; une trépidation épi-

leptoïde ; le tremblement intentionnel est assez prononcé. On observe un rétrécissement du champ visuel. La parole est lente, monotone, scandée ; la pupille inégale. La démarche est spasmodique ; la maladie débutait à 8 ans.

Observation 9

(Résumée)

Cas de Dreschfeld cité par M. Marie, (Revue de méd., 1883)

Ce cas nous paraît intéressant, car il touche la question de l'hérédité. Ce sont deux frères atteints d'une même affection chronique au même âge à peu près.

L'aîné des deux frères est un garçon de 8 ans et 9 mois ; à 14 mois, il fut pris par deux fois de convulsions suivies de tremblement des bulbes oculaires et des membres ; en même temps se déclare une grande faiblesse dans les membres ; et depuis, l'affection n'a fait que progresser.

L'enfant est bien développé, mais ne peut se tenir debout, ni marcher ; tout le corps tremble ; le nystagmus est constant ; l'intelligence est très émoussée ; on observe un grand embarras de la parole et un certain degré de la paralysie glisso-labio-pharyngée ; la salive s'écoule continuellement de sa bouche ; il y a aussi de l'épilepsie spinale.

Son frère, âgé de 7 ans et 4 mois était bien portant jusqu'à sa quatrième année ; depuis il tremble des quatre membres et sa marche est celle d'un ataxique. L'enfant

est très émotif ; sa parole est scandée ; il y a un commencement de la paralysie glosso-labio-pharyngée ; l'épilepsie spinale est plus prononcée que chez son frère ; il y a de la contracture des membres inférieurs qui sont toujours froids.

Observation 10

(Résumée)

Cas de Schüle cité par M. Marie (Revue de méd. 1883) De 14 observations, que M. Marie a réunies dans son mémoire, c'est la plus probante, car elle est suivie d'autopsie.

Il s'agit d'une fillette de 14 ans et demi chez laquelle on n'a pu relever aucun antécédent héréditaire. A six ans elle avait une jaunisse et une albimunirie transitoire. Dans sa septième année il s'est déclaré un strabisme et une diplopie brusque qui durent six semaines ; plus tard une paralysie faciale alternative et passagère.

Au commencement de la neuvième année la fillette éprouve des fourmillements dans les orteils et les doigts qui disparaissent au bout de quelques semaines. A neuf ans, l'enfant devient très irritable et paresseuse ; six mois plus tard elle a eu des vertiges et des vomissements qui durent quelques semaines. A 11 ans et demi une deuxième paralysie générale de la motilité, (elle avait eu la première à sept ans).

Cette paralysie dura 4 semaines en laissant une faiblesse et l'incertitude des mouvements devient plus prononcée dans les membres inférieurs ; à 12 ans le strabisme et la diplopie apparaissent de nouveau. Au commencement de la 13^e année la faiblesse parétique de la moitié gauche du corps devient croissante et une paralysie générale passagère se déclare de nouveau, elle dure 4 semaines ; le tremblement des quatre membres est constant ; à 14 ans une nouvelle paralysie générale passagère de 4 semaines ; puis surviennent des douleurs dans le dos, de la céphalalgie ; à 14 ans apparution des règles qui durent sept semaines ; six mois plus tard la parole devient scandée, la fillette parle avec difficulté.

A 14 ans et demi la fillette est trop élancée pour son âge, mais faible d'esprit ; la diplopie est constante, le nystagmus léger, la malade ne peut pas se tenir debout, ni marcher ; les muscles des jambes sont atrophiés ; elle tremble de tout son corps ; elle est réglée convenablement ; la céphalgie et les vertiges sont fréquents ; la mastication et la déglutition deviennent de plus en plus difficiles. Puis un jour survient une paralysie brusque de la déglutition et 7 jours après l'enfant meurt.

A l'autopsie, on a trouvé des lésions scléreuses du cerveau et de la moelle.



IV

Symptômes, étiologie et diagnostic.

Si nous reprenons maintenant nos observations, surtout la première, nous verrons que le jeune C... présente, à la suite d'une atteinte de scarlatine, un ensemble d'accidents qui se résument dans des désordres de la marche et que ces désordres tiennent à la fois à un état de parésie, à un état de rigidité spasmodique, dans un tremblement intentionnel aux quatre membres, dans une exagération des réflexes rotuliens, dans du nystagmus dynamique et dans un strabisme fonctionnel, dans l'embarras de la parole qui ne se manifeste que quand l'enfant est obligé de porter une grande attention à ce qu'il dit, dans une sorte d'agitation choréïque de la langue et dans l'incontinence des urines et des matières survenues dans les intervalles très irréguliers.

Et si nous consultons maintenant les classiques, nous trouverons que la sclérose en plaques s'exprime toujours par un trouble moteur, par un tremblement des membres qui ne se manifeste qu'à l'occasion des mouvements intentionnels d'une certaine étendue. Il cesse d'exister lorsque les muscles sont abandonnés à un repos complet (Leyden).

Ce tremblement est un tremblement à brèves oscillations rythmiques, surtout verticales cessant dès que le membre s'appuie sur un plan résistant. Quand le membre quitte son appui pour obéir à un ordre de la volonté, il est d'abord animé d'un faible tremblement à très courte oscillation ; mais à mesure que le mouvement volontaire s'exécute, l'amplitude des oscillations s'accroît.

Nous trouvons aussi que la raideur musculaire se montre aussi bien dans les membres supérieurs que dans les inférieurs. Des contractures apparaissent dans une période avancée de la maladie et résultent souvent de cette raideur.

Que la diplopie est un phénomène de début ; elle est en général tout à fait transitoire ; au contraire l'emplyopie est un symptôme durable ; elle est plus fréquente dans la sclérose en plaques à forme cérébro-spinale que dans toute autre et que le nystagmus s'observe environ dans la moitié des cas (Charcot).

L'embarras de la parole est un symptôme presque constant. La parole est lente, trainante, par moment inintelligible, les mots sont comme scandés ; les mouvements de la langue sont lents ; et le trouble de la parole s'aggrave progressivement au cours de la maladie.

Les accidents vertigineux et apoplectiformes se rencontrent avec plus de fréquence dans la sclérose en plaques que dans toute autre affection médullaire.

Les vertiges se montrent surtout au début de la maladie ; ils peuvent se manifester seuls pendant longtemps, se répétant à des intervalles rapprochés et créant parfois un état vertigineux qui persiste pendant plusieurs jours, plusieurs semaines même, au point de rendre la marche impossible sans le secours d'un bras. Le vertige est un symptôme d'autant plus intéressant qu'il n'appartient ni à l'ataxie locomotrice, ni à la paralysie agitante, et qu'il peut par conséquent aider au diagnostic.

Quant aux sphincters de la vessie et du rectum, ils ne sont que rarement affectés d'une façon sérieuse (Leyden).

Parmi les autres symptômes on remarque souvent que le regard est vague ; les lèvres sont tombantes, entr'ouvertes ; les traits expriment l'hébétéude, quelquefois même la stupeur ; il existe un affaiblissement marqué de la mémoire ; les conceptions sont lentes ; les facultés intellectuelles et effectives sont émoussées dans leur ensemble. Il n'est pas rare de voir les malades rire niaisement, sans aucun motif, tantôt au contraire fondre en larmes sans plus de raison. Il y a diminution de la sensibilité tactile ; les crises gastriques s'y ajoutent quelquefois ; on observe aussi de la paralysie glosso-labio-pharyngée.

Et si nous reprenons maintenant nos observations une par une nous trouverons toujours dans chacune quelques symptômes de la sclérose en plaques. Mais

adressons-nous à notre première observation qui nous a servi comme base de notre thèse ; et supposons pour un moment qu'il ne s'agit pas de la sclérose en plaques.

Alors qu'est-ce que peut bien être la maladie de cet enfant ?

Il faut remarquer tout d'abord que ce qui domine dans le tableau morbide du jeune C..., c'est le désordre de la marche et que ce désordre est l'expression d'une parésie spasmodique.

« Or la paralysie spasmodique, limitée aux membres inférieurs ou généralisée aux quatre membres, résume à peu de chose près la symptomatologie du tabès spasmodique auquel on a voulu assigner comme substratum anatomo-pathologique une sclérose primitive des cordons latéraux » (1).

Et plus loin, M. le professeur Raymond ajoute que « au nombre des autres éléments symptomatiques du tabès spasmodique figurent l'exagération des reflexes tendineux, la trépidation épileptoïde et cette sorte d'incoordination motrice qui se manifeste par des mouvements en saccades, lorsque la main ou le pied s'approche d'un but assigné. »

Tout cela se trouve réalisé chez l'enfant de notre observation. Faut-il donc s'arrêter au diagnostic de tabès spasmodique pour rendre compte des désordres de notre malade ?

(1) Leçons inédites de M. le Professeur Raymond.

Non, car M. le professeur Raymond n'admet pas l'existence du tabès spasmodique comme une espèce morbide spéciale, comme une entité relevant d'une dégénérescence primitive. Pour lui le tabès spasmodique n'est qu'un syndrome sous lequel peuvent se masquer « des affections et des lésions organiques très dissemblables. »

Et au nombre de ces affections figure précisément la sclérose en plaques.

Or il est à noter que les autres manifestations présentées par le malade sont précisément de celles qui font parties intégrantes de la symptomatologie de la sclérose en plaques, ainsi: le tremblement intentionnel, le nystagmus dynamique, le strabisme fonctionnel, le caractère à la fois explosif et scandé de la parole, les secousses choréiformes de la langue.

Il y a plus de sens à croire que nous avons affaire à une sclérose en plaques qu'à toute autre affection. La réponse sera encore plus affirmative quand nous aurons examiné les circonstances étiologiques.

Nous avons affaire à une maladie survenue chez un enfant à la suite d'une scarlatine.

Mais tout d'abord pour ce qui concerne la circonstance d'âge, comme Erb considère la sclérose en plaques fort rare chez l'enfant, Grasset, comme nous l'avons déjà dit, indique l'âge de 7 ans comme limite inférieure. M. le Professeur Raymond, Fürstner ne con-

sidèrent pas la circonstance d'âge comme une grande valeur, car souvent les symptômes initiaux remontaient déjà à une époque très lointaine.

D'autre part, on n'est pas encore fixé sur les causes occasionnelles de cette maladie ; il est vrai qu'on connaissait depuis longtemps des exemples de sclérose en plaques survenue à la suite d'une maladie infectieuse, tels que la fièvre typhoïde, le choléra, la variole. M. Marie dans ses leçons sur les maladies de la moelle, (Paris 1892, p. 142), affirme même que la cause qui prime toutes les autres dans l'étiologie de la sclérose est représentée par les infections. M. le professeur Raymond admet la possibilité de cette cause. Il faut toutefois dire que l'opinion de M. Marie a été taxée d'exagération par le professeur Strümpell et Krafft-Ebing (1).

Existe-il encore quelque autre affection avec laquelle on peut confondre la sclérose en plaques ? Par exemple, la diplégie cérébrale. Mais ici nous ne pouvons que citer de nouveau l'opinion de M. le professeur Raymond. « Incontestablement, dit-il, il en est une, c'est celle dont on a prétendu faire le dernier vestige du *tabès spasmodique*, c'est la maladie de Little ou plus exactement la *diplégie cérébrale spasmodique infantile*. A plusieurs reprises déjà, j'ai

(1) Plus récemment M. Claude (Archives de phys. 1897), affirme même que la sclérose en plaques est inoculable.

eu l'occasion de vous exposer mes idées sur les affections spasmo-paralytiques infantiles.

« La thèse que je soutiens avec les autres pathologistes, est que l'on a eu tort de considérer et de décrire comme autant d'espèces morbides distinctes de simples types cliniques qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes parmi lesquels dominent la paralysie motrice et la contracture. Ces types connus sous les noms de maladie de Little, de paraplégie spasmodique infantile, de diplégie spasmodique infantile, d'hémiplégie spasmodique infantile, d'athétose double, etc., se fondent en quelques sorte les uns dans les autres et parmi les observations connues qui s'y rattachent, nous en trouverions difficilement deux qui se ressemblent exactement. »

Et puis la diplégie cérébrale spasmodique infantile remonte presque toujours à une époque très voisine de la naissance. Elle est la conséquence habituelle d'une affection intra-utérine ou d'une dystocie, d'un accouchement laborieux. Rien de semblable dans nos observations, surtout chez le jeune C...

D'autre part, dans la diplégie cérébrale spasmodique infantile on observe comme phénomène fréquent des malformations du crâne, de l'asymétrie de la face, une implantation vicieuse des dents, des troubles de la mimique, un arrêt de l'intelligence pouvant aller jusqu'à l'idiotie.

Mais le jeune C... de notre première observation

n'est pas né avant terme : il n'est pas né non plus à la suite d'un accouchement laborieux, ni en état d'asphyxie apparente ; il était normalement conformé au moment de la naissance. Il s'est bien développé jusqu'à l'âge de six ans, jusqu'à l'époque où il a contracté la scarlatine.

Actuellement encore, il ne présente aucun retard dans son développement intellectuel, aucune malformation du crâne ; et tous les symptômes qu'il présente sont connus comme l'expression clinique de la sclérose en plaques. Donc, M. le Professeur Raymond s'incline vers le diagnostic de la sclérose en plaques.



V

**Anatomie pathologique, pronostic et
traitement**

Quant au pronostic, il dépend sans doute des lésions organiques de la sclérose en plaques. Voyons quels sont les désordres de l'affection.

Lorsqu'on examine à l'œil nu un tronçon de la moelle portant une plaque de sclérose il semble que les parties malades se séparent des parties saines d'une manière heurtée sans transition, par une ligne de démarcation nettement tranchée. Mais c'est une illusion. L'étude microscopique permet de constater même à un faible grossissement que les parties saines en apparence qui confinent aux noyaux scléreux présentent des traces d'altération déjà fort évidente.

Les tubes nerveux sont tantôt grêles, tantôt gonflés ; beaucoup d'entre eux semblent avoir disparu ; mais en réalité ils se sont seulement dépouillés de leur myéline. Les trabécules du réticulum sont remplacées par des faisceaux de longues et minces fibrilles fort analogues à celles qui caractérisent le tissu conjonctif ordinaire.

Pour Charcot la destruction des gâines de myé-

line est le résultat de la compression exercée sur les tubes nerveux par le tissu conjonctif de nouvelle formation, comme la conséquence d'un travail purement mécanique.

Jacquin trouve que la destruction des gaines de myéline résulte d'une liquéfaction que subit la myéline par suite d'un trouble de nutrition occasionnel les éléments nerveux par la néoformation conjonctive à son début.

Pour M. Babinski, la destruction des gaines de myéline est loin d'être sous la dépendance d'un phénomène mécanique, d'une compression exercée sur les tubes nerveux par le tissu conjonctif de nouvelle formation ; elle est au contraire liée à un phénomène vital et résulte principalement de la dénutrition des cellules de la névroglie et des cellules migratrices.

Il n'est pas rare de trouver des tubes nerveux doublés et même triplés de volume, c'est surtout sur les cylindres-axes qui porte le gonflement ; mais les cellules nerveuses résistent longtemps au processus morbide ; l'intégrité des cellules nerveuses et des cylindres-axes peuvent être considérer comme la règle dans la sclérose en plaques et le contraire comme une exception.

Quant aux vaisseaux ils sont constamment le siège d'altérations très marquées. Les plus petites présentent sur les coupes longitudinales et transversales un épaississement de leur parois, qui ont un éclat

homogène et paraissent avoir subi une sclérose dure. Dans les plus gros la tunique adventive est fortement infiltrée de granulations graisseuses et pigmentaires.

Les plaques sont discrètes ou confluentes ; on peut les rencontrer sur toute l'étendue des centres nerveux (moëlle, protubérance, cervelet, cerveau, nerfs craniens) et leur prédominance sur telle de ces parties, explique la division de la sclérose en plusieurs variétés, spinale, cérébrale et cérébro-spinale.

Maintenant se pose une question pour le pronostic : les tubes nerveux de la moëlle peuvent-ils se régénérer après avoir été détruits ? La guérison est-elle possible quand les cylindres-axes sont conservés ?

A cela on peut répondre : quand un nerf est sectionné le bout périphérique dégénère quelques jours après ; mais peu de jours après la section les cylindres-axes du bout central bourgeonnent et les cylindres-axes de nouvelle formation pénètrent dans les gaines de Schwann du bout périphérique qui sont vides et au bout d'un temps très variable suivant les conditions les cylindres-axes partis du bout central viennent en suivant la voie qui leur est ouverte se mettre en rapport avec les organes dans lesquels le nerf sectionné se terminait primitivement dans les muscles, la peau, etc. Et alors avec la régénération anatomique on voit les fonctions se rétablir.

Quand au temps qu'il faut pour qu'un nerf sec-

tionné régénère, ce temps est assez long chez l'homme et ce temps est encore plus long pour qu'un nerf malade régénère.

Alors quel traitement peut-on indiquer pour la sclérose en plaques ? Charcot préconisait contre la sclérose en plaques, le nitrate d'argent administré à l'intérieur. M. Raymond avoue avec regret que ce médicament ne lui inspire aucune confiance; il préfère l'iodure de potassium ou de sodium, donné à petites doses progressivement croissantes et combiné avec un traitement électro-thérapique (galvanisation de la moëlle, avec des courants faibles) et avec des bains tièdes prolongés.



CONCLUSIONS

1) La sclérose en plaques existe dans l'enfance proprement dite, quoiqu'elle s'observe rarement.

2) La circonstance d'âge n'a pas grande valeur ; la limite inférieure est de 6 à 8 ans.

3) Les manifestations cliniques de la sclérose en plaques chez l'enfant sont tout à fait analogues à celles qui s'observent chez l'adulte.

4) On conteste encore l'influence des maladies infectieuses, qui est sans doute forte.

5) L'intégrité de cellules nerveuses et des cylindres-axes est la règle dans la sclérose en plaques, par conséquent, la guérison est possible.

Vu
Le Président de la Thèse,
RAYMOND.
Vu : Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

Charcot. — Œuvres complètes.

Leyden. — Traité clinique de la maladie épinière.

Grasset. — Traité des maladies du système nerveux.

Strümpell. — Pathologie interne.

Jaccoud. — Leçons cliniques.

Giraudeau. — Accidents vertigineux et apoplexiformes dans le cours de la maladie de la moelle. Th. de Paris, 1884.

Timal. — Complications de la sclérose en plaques. Th. de Paris, 1873.

Babinski. — Etude anatomique et clinique sur la sclérose en plaques. Th. de Paris, 1885.

Bouicli. — Des anomalies et des formes frustes de la sclérose en plaques. Th. de Paris, 1883.

Bourneville et Guérard. — Mémoire sur la sclérose en plaques, 1869.

Marie. — Leçons sur les maladies de la moelle. Paris, 1892.

Oppenheim. — Pathologie du système nerveux.

Marie. — La sclérose en plaques chez l'enfant. Revue de méd. 1883.

Paris, — Imprimerie Henri JOUVE, 15, rue Racine.

